

PATHOLOGIA DA ARTERIA PULMONAR
DOENÇA DE AYERZA E ESCLEROSE PRIMITIVA DA
PULMONAR
HYPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

Por

Dr. THOMAZ MARIANTE

Dr. PEDRO MACIEL

Prof. da Faculdade de Medicina

do Instituto de Radiologia Clinica

A pathologia da arteria pulmonar, apesar do muito que a respeito já se tem escripto, continúa ainda cheia de duvidas e confusões, mórmente no que se refere á etiologia e á nomenclatura das lesões adquiridas do tronco e das ramificações do referido vaso.

Este assumpto pouca attenção tem despertado no meio médico nacional, sendo escasos os trabalhos publicados a esse respeito, ao passo que entre os nossos vizinhos do Prata é thema favorito, estando indissolavelmente ligados ao mesmo, entre muitos outros, os nomes de Ayerza, Arrillaga, Escudero, etc.

Por um feliz acaso nos tendo sido dado observar quasi simultaneamente, os interessantes casos de affecções da pulmonar que passamos a relatar, aproveitaremos a oportunidade para bordar alguns commentarios sobre tão importante materia.

OBSERVAÇÃO N.º 1 (Clinica Particular)

*Caso de esclerose primitiva da arteria
pulmonar*

Em 26 de Maio do anno corrente fomos procurados em nosso consultorio pela senhora J. M. com 22 annos de idade, branca, casada, de profissão domestica, natural deste Estado (de origem allemã), moradora em Novo Hamburgo, que se queixava de intensa falta de ar ao menor esforço. Despertava logo a attenção do observador a coloração especial não só dos labios da senhora J. M. como tambem da pelle principalmente no rosto e mãos, de um matiz cereja escuro, dando-lhe até a apparencia de uma pessoa de raça mixta; igualmente impressionava a sua fôrte dyspnéa. De uma feita fez-nos passar momentos angustiosos com uma violenta crise dyspneica determinada pelo es-

forço empregado para subir as escadas, aliás pouco extensas, do nosso consultório. A crise durou alguns minutos durante os quaes tivemos a sensação desagradavel de que iria sucumbir em plena sala de consultas, tal o aspecto nitidamente asphyxico que apresentava, com a face completamente cyanosada, quasi negra.

O mal começara, cerca de 2 annos antes, por falta de ar e palpitações ao fazer qualquer trablhalho mais pesado ou ao subir ladeiras, escadas, etc. Lentamente isto se foi accentuando, a ponto de lhe ser difficil o menor esforço, até o de descer da cama, tal a falta de ar de que fica logo tomada. Em repouso passa bem, podendo dormir deitada no leito em qualquer posição. Affirma a senhora J. M. ter sempre gosado bôa saude, *nunca foi sujeita a resfriados e não se recorda de ter tido tosse*, só se lembrando de uma appendicite aguda operada sob anestesia chloroformica, tendo a operação, assim como a convalescença, corrido admiravelmente! Em pequena saltava e brincava sem nada sentir, depois de moça fazia todos os serviços domesticos, mesmo os mais arduos, com a maior facilidade. Tem bom appetite; evacuações, urinas e menstruações regulares.

Teve dois filhos, um dos quaes falleceu de gastro-enterite; durante a gravidez, assim como durante e após o parto, não sentiu nada de anormal. Nunca teve abortos.

O marido é um rapaz fôrte e nega toda e qualquer molestia venerea. O pae falleceu de cancer da larynge, ha dois annos, e a mãe é rheumatica. Éram 12 irmãos tendo fallecido 2, um de accidente e o outro de tuberculose galopante. A nossa paciente é uma senhora de estatura mediana, 1,52 de altura; peso 46 kilos, bem conformada, pânículo adiposo regularmente desenvolvido. O systema ganglionar apresenta-se normal; não ha esternalgia, nem tibialgia. A ponta bate no 5.º espaço, na linha hemi-clavicularE; nota-se accentuado clangor diasta-

lico no fôco pulmonar. O pulso regular, pequeno, bate 96 vêzes por minuto, sendo a pressão arterial de Mx 12 e Mn 9, (Vaquez-Laubry).

Para o lado do apparelho respiratorio, a não ser o augmento do numero dos movimentos respiratorios, nada mais se encontra de anormal. Fígado e baço dentro dos limites normaes. O exame de sangue, feito no Laboratorio Geyer, deu o seguinte resultado: Wassermann e Variantes — Negativo; Hematias: 5.920.000 por m³, leucocytes 11.618 por m³; hemoglobina 95 % (Gowers). — Indice, polynucleares neutrophilos 69,8 %; poly-eosinophilos 3,2%; poly-basophilos 0,8 %; macrocytos 1,2 %; lymphocitos 24,6 %; fórmas transição 0,40 %; hematias normaes.

EXAME RADIOLOGICO

Coração typo obliquo. Todo o contorno cardio-vascular é pulsatil, sendo mais intensas as pulsações ao nivel do arco médio esquerdo, onde são synchronicas com a systole ventricular. Ponto D elevado. Arco médio esquerdo augmentado, convexo.

Exame nas incidencias obliquas: Em O. D. A., logo abaixo do contorno da aorta, na região correspondente á arteria pulmonar, nota-se no bordo anterior da imagem, uma saliencia accentuada que, não só pela situação anatomica como pelas pulsações francamente arteriaes corresponde á arteria pulmonar. Abaixo, o perfil da auricula direita augmentada de volume.

O exame nas outras incidencias confirma os dados referidos.

DIAMETROS CARDIACOS:

Diametro longitudinal:	15,6 cms.
Diametro horizontal:	13,5 cms.
Diametro basico (D'G)	12,0 cms.
Diametro vetricular esquerdo	8,0 cms.
Diametro auricular direito	8,5 cms.
Diametro ventricular direito:	13,0 cms.

MEDIAS NORMAES:

11,2 cms.	a	13,5 cms.
10,7 cms.	a	13,0 cms.
8,3 cms.	a	10,5 cms.
5,0 cms.	a	8,5 cms.
3,5 cms.	a	6,5 cms.
8,5 cms.	a	12,7 cms.

As medidas dos diversos diâmetros evidenciam um augmento sensível da area cardiaca predominando os das cavidades ditas.

Alem das alterações cardio-vasculares assignaladas notam-se ainda modificações importantes nos campos pulmonares.

A radiographia mostra as sombras dos hilos muito augmentadas e densas com diminuição apreciavel da transparencia pulmonar offerecendo o aspecto "turvo" descrito por Assmann.

Ao exame radioscopico observa-se que os hilos são francamente pulsateis, especialmente o direito, onde esse phenomeno conhecido por "dansa hilar" pode ser melhor apreciado.

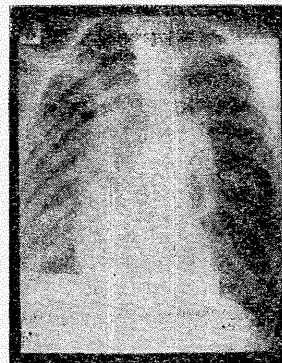
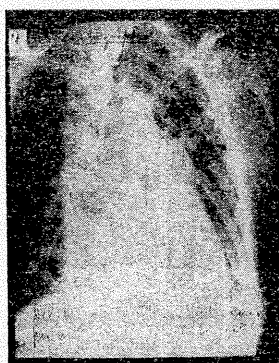
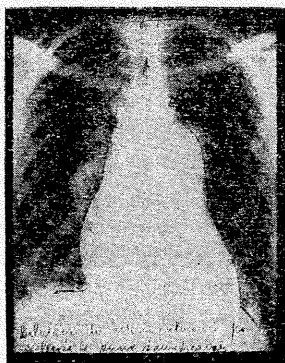
CONCLUSÕES:

1.^o) Ha dilatação accentuada da arteria pulmonar

2.^o) Não se notam signaes radiologicos de lesões pulmonares (esclerose broncho-pulmonar, etc.)

3.^o) Ha hypertensão permanente da pequena circulação determinando a "dansa hilar".

4.^o) Ha augmento de volume da area cardiaca com predominanciadas cavidades ditas.



Exame electrocardiographico infelizmente não foi possível fazer.

OBSERVAÇÃO N.º 2 (Clínica Hospitalar)

(Tomada pelo alumno Luiz Sarmiento Barata)

Caso de doença de Ayerza

M. A. F., com 34 annos de idade, casada, de côr branca, natural deste Estado, profissão domestica, sempre habitou casas de condições hygienicas precarias.

HISTORIA DA MOLESTIA ACTUAL

Internou-se na 12.^a Enfermaria, a cargo do Professor Thomaz Mariante, onde occupa o leito N.º 27º e a papeleta N.º 5345, para tratar-se da "falta de ar" que a obriga a cercear os affazeres domesticos.

Modo de inicio:

Narra M. A. F. que sua molestia, cujo inicio remonta á meninice, tem sido rebelde a toda medicação caseira e se *iniciou com uma bronchite*, que se intensifica á noite e principalmente quando se resfria.

Esta bronchite, que pensa ser "mal de familia", vem sendo, de tempos a esta parte, acompanhada de expetoração muco-purulenta e de "grande falta de ar" e fadiga, phenomenos que se accentuam notadamente quando executa algum trabalho muscular.

Sem que possa precisar, entretanto, diz que de 1918 para cá vem peorando sensivelmente, sentindo-se muito enfraquecida.

Sempre teve bom appetite, apesar de fazer mal as digestões.

Só consegue dormir em posição semi-sentada. Não tem prisão de ventre, e urina bem.

Regrada aos 15 annos pela primeira vêz, o catamenio não se tem apresentado com muita regularidade, sendo, quasi sempre, precedido de vomitos aquosos que augmentam pela manhã.

ANTECEDENTES PESSOAES

Nascida a termo. Accusa, em relação ao seu passado morbido, sarampo, cachumba, febre typhoide e rheumatismo, que óra ataca as mãos, óra as pernas, deixando-lhe ás vêzes as articulações inchadas (sic).

Em 1918, quando convalescia da grippe epidemica, teve um parto difficil e decorrentemente as pernas incharam e perderam quasi completamente o tacto tendo, tudo se normalisado com o repouso.

De derradeiro, salienta ainda, que, logo após o casamento, teve treis cancrios venereos e blenorrhagia, que lhes foram transmittidos pelo seu marido, sendo seu tratamento limitado ao uso do "Elixir de Nogueira.

Não fuma nem faz uso de bebidas alcoolicas. Nega ter tido abortos. Teve dois filhos: um perdeu de meningite (sic) e o outro é muito fraco.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS E FAMILIARES

Os paes morreram ha uns vinte annos. Informa haver o pae fallecido de "inflamação do peito"; seria um homem fôrte, nunca fôra ethylista. A mãe morreu em consequencia a uma bronchite; já antiga; sempre fôra muito doente. Teve treis abortos. Possuia, além da paciente 4 filhos; o mais velho morreu de causa que ignora, os tres restantes são fôrtes, bem dispostos.

Em relação ao seu marido, diz que, a não ser as molestias veneraes, nunca estivera doente, apesar de toda sua familia haver morrido dos pulmões (sic).

RESUMO DO INTERROGATORIO

De todo este conjuncto de symptomas, desarticuladamente relatados pela paciente, sobresaem naturalmente a bronchite, secundada pela dyspnéa, mesmo quando, em repouso e os edemas peri-maleolares. Merece,

no entanto, a devida atenção os abortos de sua mãe, denunciando, quicá, uma syphilis hereditaria.

EXAME CLINICO

Inspecção Geral

Quando baixou á Enfermaria estava francamente orthopneica, actualmente occupa a posição livremente escolhida. Physionomia calma. E' de estatura mediana: 1,50 metros, compleição franzina, musculatura atrophiada, peso: 37 kilos 250 grs.

A pelle é normalmente humida e cyanosada, o que se accentua na facies e nas extremidades. Syphilides gommosas disseminadas pelo corpo Mucosas visiveis egualmente cyanosadas.

Ganglios inguinaes e supra-claviculares direitos augmentados.

Dedos em vaquetas de tambor. Edema peri-maleolar. O craneo á recuberto de cabellos longos, negros e lisos.

Ha uns dez annos, soffreu, pelo Professor Victor de Britto, a enucleação do olho esquerdo que estava "secco".

Psychismo: M. A. F. sabe ler. O exame da intelligencia, vontade, memoria, affectividade foi satisfactorio.

Apparelho respiratorio: Pela inspecção, apalpação e percursão nenhuma particularidade foi notada. A auscultia evidenciou estertores sub-crepitantes disseminados em toda area pulmonar.

A respiração é do typo costal e apresenta 40 respirações por minuto. Ha dyspnéa objectiva e subjectiva.

Apparelho circulatorio: A pressão arterial, tomada com oscillometrosphygmomanometrico de Pachon: Mx 12 — Mn 7. Indice oscillometrico: 3,5. Pulso pequeno, fraco e

irregular na amplitude, batendo 112 vèzes ao minuto.

Coração; O ictus cordis acha-se no 5.º intercosto esquerdo, na linha hemi-clavicular. Pela auscultia notou-se hyperphonese da 2.ª bulha, em particular no fóco pulmonar.

Reflexos: Todos presentes e normaes.

Apparelho urinario: Urinas pouco abundantes, apresentando regular quantidade de albumina.

Consoante ás funcções dos demais aparelhos, nada de notavel ha a consignar.

Exame de sangue — Wassermann — Positivo + + +

Contagem hematias — Indice

Golbulos vermelhos 7.640.000

Polymorphonucleares neutrophilos.. 70 %

" basophilos 6 %

" eosinophilos .. 0 %

Grandes e medios mononucleares 17 %

Lymphocytos 7 %

Nota — Merece especial mensão a basophilía notada nesta observação assim como na de n.º 5, para a qual ainda não temos conveniente interpretação.

EXAME RADIOLOGICO

CORAÇÃO: Ponta elevada. Todo o contorno é animado de pulsações mais accentuadas ao nivel do arco médio esquerdo, que apparece augmentado, convexo.

Em O. D. A. percebem-se, abaixo da sombra aortica, duas saliencias anterior e posterior, pulsateis, correspondendo á situação anatomica da arteria pulmonar e seus ramos de bifurcação.

O exame nas outras incidencias confirma essas verificações.

DIAMETROS CARDIACOS:		MEDIAS NORMAES:
Diametro longitudinal	12,4 cms.	12,0 cms.
Diametro horizontal	12,4 cms.	11,6 cms.
Diametro ventricular esquerdo	6,5 cms.	6,7 cms.
Diametro ventricular direito	12,0 cms.	11,6 cms.
Diametro auricular direito	6,5 cms.	5,0 cms.
DIAMETROS AORTICOS		
Diametro transverso do pediculo vascular em posição frontal	5,2 cms.	5,0 cms. a 6,0 cms.
Corda do arco aortico	2,3 cms.	2,5 cms. a 3,3 cms.

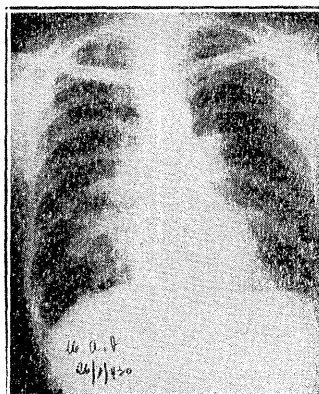
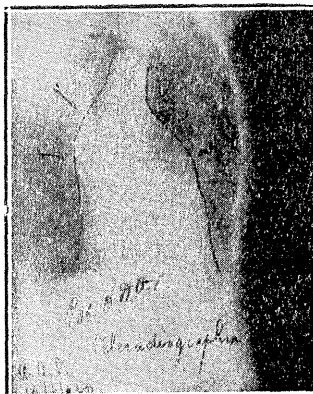
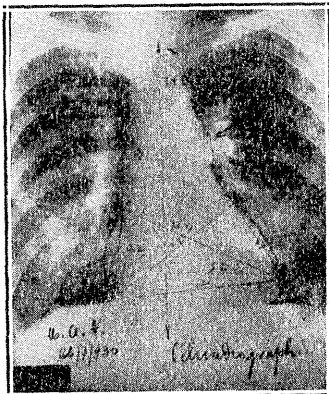
CONCLUSÕES:

Area cardiaca augmentada. Ha predominancia dos diametros ventricular e auricular direitos. O diametro ventricular esquerdo corresponde á média normal. Signaes de dilatação da arteria pulmonar.

Os diametros aorticos são normaes.

PULMÕES: Apices claros. Sombras hilares densas e augmentadas. Prolongamentos densos, divergindo dos hilos, mais accentuados nas bases, especialmente á direita. Hypocinesia diaphragmatica direita.

Signaes radiologicos de fibrose pulmonar diffusa com signaes de esclerose peri-bronchica.



O exame electrocardiographico não poudo ser feito por não estar funcionando o aparelho.

No dia 14 de Setembro, após violenta crise dyspneica, a paciente veio a fallecer, sendo a 15 feito a necropsia, cujo resultado foi o seguinte: Cadaver de mulher de cor branca com pouco panículo adiposo. Aberta a cavidade abdominal, encontrou-se pequena quantidade d'um liquido citrino. O levantamento do plastão esterno-costal, foi dificultado pelas fortes adherencias existentes.

PULMÕES: Direito: Diminuidos de volume; parenchyma com regular quantidade de carbono. Apresenta fortes e resistentes adherencias principalmente ao nível do apice e diaphragma, sendo aqui tão forte que rompeu o parenchyma, dando sahida á um liquido amarello-purulento.

Esquerdo: E' sómente adherente ao nível do mediastino, sendo difficil separa-lo do pericardio. No restante apresenta os mesmos caracteres do direito.

Alem disso, ambos são resistentes ao corte, e se apresentam congestos, esplenizados nas bases. Os bronchios de paredes duras, e espessas estão dilatados. Os glangios hilares são muitos volumosos.

A arteria pulmonar ao nível do tronco, assim como na altura dos seus grandes ramos é de calibre maior do que a aorta e suas paredes, muito espessadas, são rijas ao corte.

Orificio arterial: Dilatado as lacinias obturando incompletamente o orificio.

Coração: Pequena quantidade d'um liquido amarello citrino no pericardio. O coração é augmentado de volume. 120 grs. de peso.

Coração esquerdo: Não apresenta nada de anormal.

Coração direito: Bastante mais volumoso que o esquerdo, quasi o dobro. Paredes ventriculares espessadas, principalmente, na base, e rigidez ao corte.

Aorta: Normal em calibre e aspecto.

Figado: Apresenta uma faxa esbranqui-

çada na sua parte média. O resto do órgão é de cor violacea escura. Peso: 1500 grs.

Pelo corte sómente se revelou congestão (estase).

Vesicula: Grande, contendo um calculo do tamanho d'uma azeitona. Este tem o aspecto d'um morango, com superficie rugosa. E' mais denso que a agua.

Baço: Aspecto normal. Peso: 80 grs.

Rins: O esquerdo é mais volumoso que o direito, apresentando-se ambos congestos (estase).

Exame histo-pathologico: (Laboratorio do Dr. Waldemar Castro)

Arteria pulmonar: aspecto macroscopico: superficie interna de cor branco-roseo, notando-se algumas placas pequenas, discoides, de alguns milímetros, de cor amarellada. Essas placas são mais salientes ao nível da bifurcação do vaso. Exame microscopico — Esclerose com hyperplasia e espessamento accentuado da endarteriar.

Pulmões: Pigmento negro disseminado em todo o parenchyma pulmonar; dilatações e rupturas alveolares; intensas esclerose peri-bronchica e peri-vascular.

OBSERVAÇÃO N.º 3 (Clinica Hospitalar)

Tomada pelo alumno Herbert Carneiro Jung

Caso de bronchite chronica e esclerose da arteria pulmonar secundarias á hypertensão da pequena circulação por estenose mitral, em phase de insufficiencia cardiaca — aortite syphilitica.

M. R. com 35 annos de idade, sexo feminino, cor preta, viuva, de profissão domestica, baixou á Enfermaria Comdor. Chaves Barcellos, sob a direcção do Prof. Thomaz Mariante, a 29 de Novembro de 1930, presa de intensa dyspnéa e grandemente edemaciada. Occupa o leito n.º 8, papeleta n.º 8304.

Seus males começaram ha alguns annos por accessos de tosse penosa, com expectoração abundante, ás vezes hemoptoica, a

principio espaçados, depois cada vez mais frequentes, agora são quasi continuos. A seguir começou de sentir palpitações e falta de ar ao fazer qualquer esforço, sendo que ultimamente a falta de ar se tornou permanente, prohibindo-lhe, até, o repouso no leito.

De um mez para cá principiaram-lhe a inchar os pés, depois a inchação foi subindo até alcançar os braços e o rosto. As urinas se tornaram escassas, muito vermelhas; perdeu o appetite, surgiram tonteiras, náuseas e vomitos alimentares, assim como violenta dôr na região esternal superior, descendo ao longo do bordo esquerdo do esterno e na região inter-escapulo-vertebral esquerda.

No seu passado morbido contam-se as cachumbas e o sarampo na infancia, a febre typhoide depois de moça.

Nunca teve filhos, porém, 3 abortos sem causa apparente.

Menstruada regularmente desde os 16 annos, até ha 3 mezes, quando cessaram os catamenios.

Da familia nada sabe, seu marido morreu aos 39 annos de idade, paralytico da cintura para baixo de syphilis (sic).

Ao baixar á Enfermaria apresentava-se orthopneica e em estado de anasarca; as mucosas labial e buccal eram de côr vinhosa escuro.

O exame dos diversosapparelhos revelou o seguinte:

App. circulatorio — Choque da ponta difuso, na altura do 8.^o intercosto, linha oxilar anterior. Aorta apalpavel na formula esternal. Havia pequeno supro mitral pré-

systolico, mais audivel na região inter-escapulo vertebral esquerda; hyperphonese da 2.^a bulha no fóco aortico e verdadeiro clangor diastolico no fóco pulmonar. Pulso pequeno, irregular, batendo 90 vezes por minuto.

App. respiratorio: Diminuição do fremito thoraco-vocal e sub-maciszez em ambas as bases. Estertores sibilantes e rorcantes disseminados pelos 2 pulmões, sub-crepitan-tes fixos nas bases.

App. urinario: Urinas escassas, de côr vermelho-escuro, contendo, regular quantidade de albumina.

Devido á grande afflicção da paciente o exame não poude ser continuado.

Wassermann — positivo + + +

Exame radiologico: Feito 3 dias depois, quando a doente estava em melhores condições, deu o seguinte resultado:

Exame radiologico: Coração - Aorta - Pulmões.

Sombra cardiaca sensivelmente augmentada de volume.

Arco médio esquerdo muito augmentado.

Ponto G abaixado.

Nota-se, logo abaixo do contorno aortico, na região correspondente á arteria pulmonar, um contorno convexo, animado de pulsações bem perceptíveis.

Arco inferior esquerdo pequeno.

Arco inferior direito convexo, augmentado.

Ponto D alto.

Pelo exame nas incidencias obliquas pôde-se observar augmento das cavidades auriculares, especialmente da auricula esquerda.

DIAMETROS CARDIACOS:		MEDIAS NORMAES:
Diametro longitudinal	15,6 cms.	11,0 cms. a 13,0 cms.
Diametro horizontal	15,2 cms.	10,5 cms. a 12,7 cms.
Diametro ventricular esquerdo	4,1 cms.	5,0 cms. a 8,5 cms.
Diametro ventricular direito	15,9 cms.	8,5 cms. a 12,7 cms.
Diametro auricular direito	6,6 cms.	3,5 cms. a 6,5 cms.
AORTA:		
Diametro transverso do pediculo vascular em posição frontal	6,0 cms.	5,0 cms. a 6,0 cms.
Corda do arco aortico	3,2 cms.	2,0 cms. a 2,5 cms.
Diametro inter-tracheo pulmonar (aorta ao nível da crossa) 38 mms. menos 4 mms.	34 mms.	23 mms. a 24 mms.

PULMÕES:

Diminuição de transparencia nos dois campos pulmonares (pulmões turvos).

Sombras hilares densas augmentadas, especialmente á direita.

CONCLUSÕES:

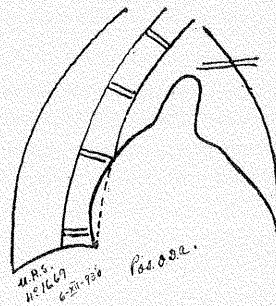
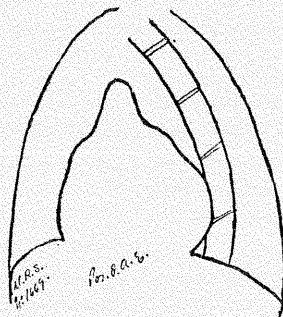
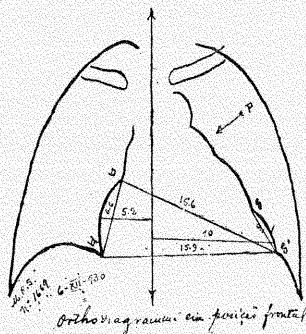
1.º) Ha augmento global da area cardiaca.

2.º) O augmento do arco médio esquer-

do; a situação baixa do ponto G; o aspecto do ventriculo esquerdo, de volume reduzido; o augmento da auricula esquerda, são signaes radiologicos de *estenóse mitral*.

3.º) O contorno do arco pulmonar pulsatil; o augmento de volume dos hilos; o aspecto pulmonar; o augmento de volume das cavidades direitas são signaes de hipertensão da pequena circulação.

O diametro da aorta ao nível da crossa está augmentado.



OBSERVAÇÃO N.º 4 (Clínica Hospitalar)

CASO DE DOENÇA DE AYERZA

Tomada pelo alumno Alfredo Hofmeister

ANAMNESE: O. R. — 30 annos, branca, solteira, deste Estado. Reside no Municipio de Cachoeira, em casa salubre: bem arejada, secca. Baixou á Enfermaria Comdor. Chaves Barcellos, sob a direcção do Prof. Thomaz Mariante, á 4 de Fevereiro de 1931, indo occupar o Leito n.º 30, papeleta n.º 1059.

HISTORIA DA MOLESTIA ACTUAL

Seus males começaram ha mais ou menos um anno e tres mezes por: leve dôr no pré-cordio e fôrtes palpitações; depois começou a notar que qualquer esforço a que fosse obrigada a fazer, como por exemplo a ascensão de uma escada, de uma ladeira, o levantamento de um peso, etc., eram o sufficiente para lhe trazer fôrte falta de ar; notou tambem que, seguidamente, se lhe inchavam os pés, inchação essa que mais tarde invadiu o ventre e finalmente o rosto; generalisando-se os edemas, chegando a ficar em verdadeiro estado de anasarca, com falta de ar quasi continua, que a obrigou a passar 6 mezes quasi que exclusivamente sentada, tendo melhorado com o tratamento instituido.

Acompanhava a fôrte dyspnéa pelo esforço, uma muito nitida coloração, acerejada do corpo, principalmente dos labios e extremidades, ao mesmo tempo que se lhe esfriavam as mãos. Por qualquer excesso nota que as veias do pescoço ficam logo ingorgitadas. (sic)

Evacuações diarias e de boa consistencia. Urina umas 2 a 3 vêzes por dia e uma á noite, passando noites sem urinar, e todas as vêzes suas urinas são em pequena quantidade e de coloração carregada, avermelhada,

Tem tosse, mas não muito fôrte, sendo que lhe vêm os accessos quando faz qualquer esforço, e, é acompanhada de expectoração espumosa clara.

Relata a paciente que nunca foi menstruada.

Sua muito, principalmente á noite.

ANTECEDENTES MORBIDOS PESSOAS

Seu passado morbido pessoal é: grippe pandemica em 1918 e bronchite que a acompanha ha 14 annos. Ha uns 6 mêzes teve uma infecção dentaria e d'ahi para cá não poudes mais abrir a bocca sinão muito limitadamente.

Diz ter tido um abcesso do figado ha 5 annos (sic).

Soffreu duas operações; uma em 1919 e a outra em 1920 e relata a paciente que os medicos constatarem a ausencia de utero.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS

Paes vivos; gozam saude. Tem 12 irmãos vivos, todos sadios e nenhum é atacado de bronchite; 8 mortos todos em criança, ignorando as causas das mortes.

EXAME CLINICO

A paciente é do typo mesoesthenico, achando-se acamada actualmente na posição recostada, porem ás mais das vêzes é obrigada á posição orthopneica.

Tem 49 kilos de peso; 1,58 metros de altura; 0,87 metros de perimetro thoracico.

INSPECÇÃO GERAL

A paciente apresenta em repouso uma coloração acerejada muito nitida dos labios e extremidades dos dedos, passando á cyanose pelo esforço.

Sua facies é edemaciada. Escleroticas; hyperemiadas. Jugulares; turgidas. Rede ganglionar: normal; ganglios de Amici; não notados,

EXAME DO APPARELHO DIGESTIVO

Bocca: de difficil observação, por abrila muito pouco, no entanto conseguimos notar os incisivos e caninos que se acham em bom estado e a lingua que é limpa.

Esophago: não tem dysphagia.

Ventre — Inspecção geral: Ventre abalulado com cicatriz umbilical deprimida. Cicatriz operatoria na linha mediana, indo de uma largura de dedo acima da cicatriz umbilical até 2 dedos acima do pubis.

Apalpação: Nenhum ponto abdominal doloroso. Gargarejo na fossa iliaca direita.

Percussão: Sonoridade normal em todo abdomen.

Fígado: Na linha hemi-clavicular direita elle alcanca o 5.^o espaço intercostal como limite superior e vem a 3 larguras de dedo abaixo do rebordo costal como limite inferior. Ponto cystico: indolôr.

APPARELHO CIRCULATORIO

Coração: Ictus cordis no 4.^o espaço intercostal um pouco para fóra da linha hemi-clavicular esquerda. Retumbancia da 2.^a bulha no fóco pulmonar.

Pulso: Bem batido, batendo 48 vêzes por minuto.

APPARELHO RESPIRATORIO

Inspecção: Thorax pobre em panniculo adiposo, linha espondyléa saliente.

Percurssão: Sub-maceisseg nas bases.

Apalpação: Fremito thoraco-vocal diminuido nas bases. Expansão dos apices pesquisada pela manobra de Ruault menor á direita.

Auscultação: Expiração prolongada e rude nos apices, principalmente no direito. Estertores sibilantes e roncantes disseminados. Alguns sub-crepitantes nas bases.

Apparelho urinario: Pela apalpação bimanual encontramos os 2 rins levemente dolorosos. Demais pontos renaes: indolôres.

Systema nervoso: Reflexos patellares: diminuidos; achyleo, radial, cubital e tricipital: presentes.

Reflexos de accomodações a luz e a distancia: normaes.

EXAMES DE LABORATORIO

Contagem de globulos sanguineos: Hematias — 8.240.000, Leucocyots — 8.000, Wassermann — positivo

EXAME RADIOLOGICO

Sombra cardiaca consideravelmente augmentada.

Ponta situada acima do contorno diaphragmatica.

Coração em fórmula de "sabot".

Arco médio esquerdo convexo, augmentado, formando uma saliência pulsatil.

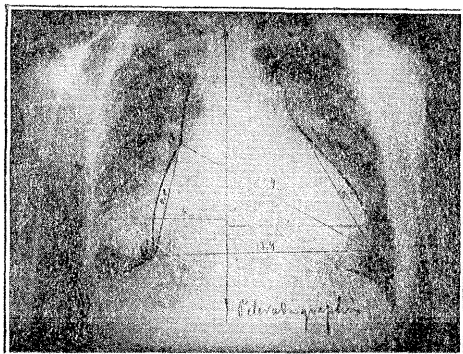
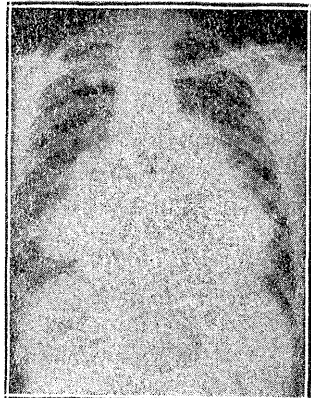
Pelo exame nas incidencias obliquas nota-se a saliência pulsatil do tronco e ramo da arteria pulmonar.

DIAMETROS CARDIACOS:		MEDIAS NORMAES:
Diametro longitudinal:	17,9 cms.	11,0 cms. a 13,0 cms.
Diametro horizontal	17,8 cms.	10,5 cms. a 12,7 cms.
Diametro ventricular esquerdo	10,5 cms.	5,0 cms. a 8,5 cms.
Diametro ventricular direito	17,9 cms.	8,5 cms. a 12,7 cms.
Diametro auricular direito	9,1 cms.	3,5 cms. a 6,5 cms.

A medida dos diferentes diâmetros mostra um augmento global da area cardiaca com predominancia das cavidades direitas.

PULMÕES: Diminuição de transparencia em toda a area pulmonar. nitidos, para as bases e regiões sub-claviculares, notam-se prolongamentos de sombras densas .

Signaes de esclerose peri-broncho-vascular.



**OBSERVAÇÃO N.º 5 (Clinica do Prof.
Annes Dias)**

*Caso de doença de Ayerza em seu primeiro
periodo ou periodo bronchico*

L. T. com 33 annos de idade, casada, natural deste Estado, de profissão não determinada.

Seus soffrimentos iniciaram-se ha 2 annos com o apparecimento de um tumor no lado direito do pescoço, formado pelos ganglios dessa região, tendo o Dr. Ivo Corrêa Meyer, que então a examinára feito o diagnostico de provavel lympho-adenoma e indicando a radiotherapia profunda com a qual melhorou consideravelmente. Depois, cerca de 1 anno para cá, começou de sentir falta de ar, não muito accentuada, ao fazer algum esforço, assim como notou modificações na coloração da face que de rosea se foi tornando violaceo-acerejada.

Em pequenina teve bronchite que durou mais de um anno, em seguida teve sarampo e coqueluche. Sempre sujeita a gripes com catarrho bronchico, sendo que neste ultimos 4 annos os phenomenos catarrrhaes se tem accentuado, havendo expectoração abundante, muco-purulenta; nunca^a porém, houve escarros de sangue ou hemoptyses. Em 1918 surgiram-lhe alguns cancro venereos. Teve 2 filhos, o primeiro nasceu com 7 meses, pesando 950 grs., o segundo (após tratamento especifico) nasceu a termo pesando 5 Kg. 250.

Seu pae falleceu aos 59 annos de ulcera do estomago, sua mãe ainda vive, porém, sempre doente (cardiaca). Teve 6 irmãos dos quaes perdeu 1 com 8 dias de idade, tendo tido o diagnostico de syphilis e affecção pulmonar aguda.

O exame directo revelou o seguinte: altura 1.^m 65, peso 59 kilos, face de coloração acerejada.

App. respiratorio — signaes de bronchite diffusa.

App. circulatorio — resonancia da 2.^a bulha no fôco aortico.

App. urinario — exame de urina — normal.

App. digestivo — normal

Exame de sangue (7-4-31) — Wassermann — negativo.

Hematias (sangue venoso) — 6.700.000
leucocytes 8,750

Indice leucocytario: —

poly. neutrophyls	78,4
" eosinophils	7,4
" basophils	0,2
lymphocytes	10,2
monocytes	3,8

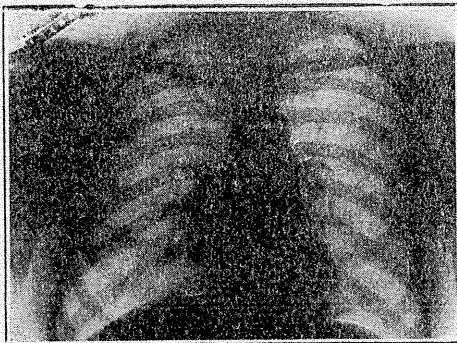
Em exames anteriores o indice era:
(quanto aos polynucleares)

poly. neutrophyls	67,2
" eosinophils	0,2
" basophils	8,2

RAIOS X

Coração de tipo obliquo. Arco medico esquerdo convexo, saliente, animado de fortes pulsações.

Diametros cardiacos dentro medias normaes. Pelo exame nas incidencias obliquas



verificam-se signaes de augmento do arco pulmonar.

Pulmões — apices claros, sombras hilares densas e augmentadas, especialmente á direita. Nodulos calcificados na região do hilo esquerdo. Reforço generalizado do de-

senho pulmonar. Prolongamentos densos divergindo dos hilos, mais accentuados á direita.

Excursões diaphragmaticas amplas.

Conclusões — aspecto radiologico de fi-



brose diffusa bi-lateral e de esclerose peribronchica. Signaes de hypertensão da pequena circulação.

OBSERVAÇÃO N.º 6 (Clinica Hospitalar)

Caso de hypertensão arterial pulmonar e esclerose da arteria pulmonar secundarias a antiga asthma bronchica.

Tomada pelo Dr. José Luiz Flores Soares
Assistente da Enf. Chaves Barcellos

L. S. F. Leito 20. Papeleta 3808.

Feminina. Ignora a idade, calculando ter 45 annos. Casada. Natural do Estado de Pernambuco. Reside ha mais de 20 annos na Granja Carola, onde faz serviços domesticos e occupa uma casa de madeira, pouco abrigada dos ventos, proxima ás margens do rio, mas secca.

Antecedentes morbidos pessoas. Sarampo e repetidas gripes na infancia.

Até cerca de 10 annos atrás ainda não havia sido menstruada, o que a fez, então recorrer á Santa Casa. Neste hospital foi medicada e teve, nesse tempo, sua primeira menstruação. Em seguida, a menstruação

sempre lhe veio normalmente, i. é., nas épocas devidas, sem dôres, durante 3 dias. Não bebe. Fuma cachimbo assiduamente. Não faz uso de outros toxicos nem entorpecentes.

Antecedentes morbidos hereditarios e familiares — Paes fallecidos ha muitos annos. A mãe soffria de bronchite asthmatica e morreu do coração. O pae bebia muito e ignora a causa de sua morte.

Dos irmãos, cujo numero não pôde recordar-se, só tem convivencia com uma irmã, a respeito da qual informa apenas ter sido menstruada já com bastante idade. Marido é forte. Apenas um filho, com 5 annos de idade, relativamente são. Teve 8 abortos, sendo um dos fetos de 3 meses e os demais de 7 a 8 meses. O ultimo aborto se verificou nas vespas de baixar ao hospital.

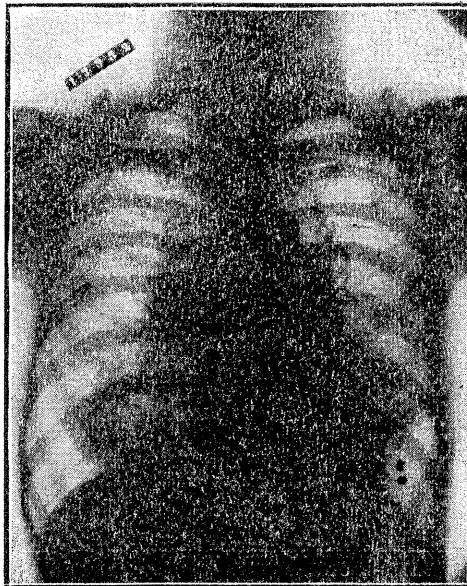
Historico da molestia actual — Baixou a



enfermaria a 13 de maio p. p., com violenta crise da asthma.

Contou que desde menina soffre de bronchite asthmatica, apresentando crises que duram mais ou menos 3 dias. Nos inter-

vallos das crises, tosse frequentemente, expectora escarros esbranquiçados e pegajosos. Ultimamente notou que não raro surgem raios de sangue escuro no meio dos escar-



ros. Após os accessos de tosse, sente muita falta de ar e fica cyanosada.

Logo após ter baixado, foi medicada, por meio de injeções de adrenalina e poções sedativas. No dia immediato, á crise de asthma havia cedido, mas continuavam os escarros hemoptoicos o que ainda se verificou durante algum tempo.

A 8 de junho p. p. teve nova crise de asthma.

EXAME OBJECTIVO

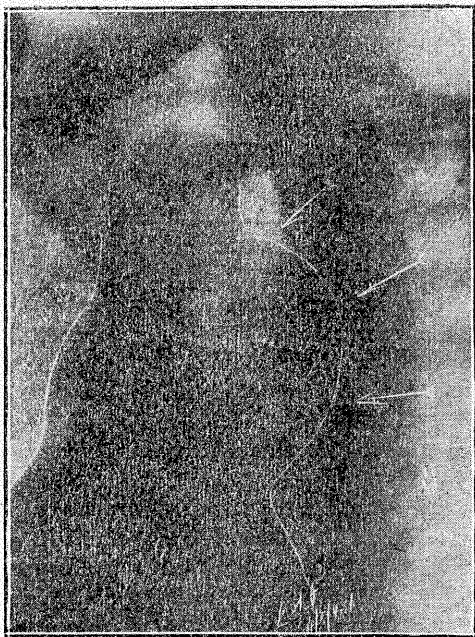
Exame geral — Durante as crises de asthma a paciente é obrigada a permanecer sentada no leito; fóra disso, escolhe livremente qualquer decubito. Panículo adiposo e musculatura mediocrementes desenvolvidos. Forte pigmentação na pelle da região malar. Pellos pouco abundantes nas regiões axillar e pubiana, Mucosas visiveis desco-

radas. Alguns dentes cariados. Pequena deformação dos dedos em bagueta de tambor. Hypertrophia dos ganglios do pescoço e de Amici Esternalgia e tibialgia notáveis.

Pulso, 78. — Temperatura, 36°,8. — Altura, 1,56 m. — Peso, 41,5 Kg. — Pressão arterial (Vaguez-Lauby) mx 15, mn 8,5, diferencial 6,5.

EXAME DOS APPARELHOS:

Respiratorio — Typo respiratorio: thoracico superior. Pela percussão, observa-se augmento da sonoridade. Pela escuta, ouvem-se estertores sibillantes, roncantes e

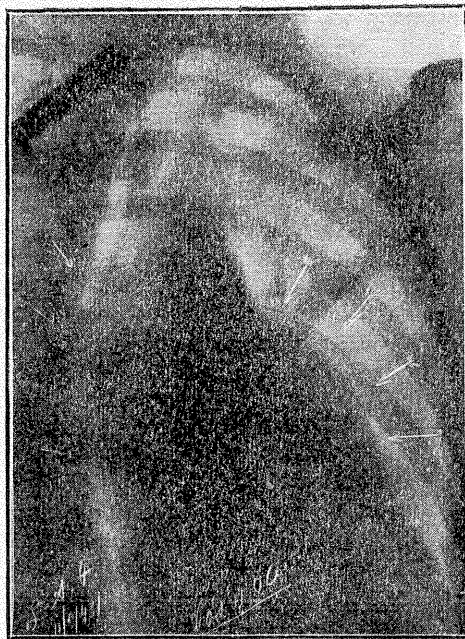


bolhosos. Accessos de tosse, que despertam leve cyanose da face. Espeitoração mucosa, ás vezes raída de sangue.

Circulatorio — Ponta bate no 6.º espaço intercostal um pouco para fora da linha hemiclavicular E. Primeira bulha normal em

todos os focos de escuta; segunda bulha reforçada ao nível do foco pulmonar.

Digestivo — Alguns dentes cariados. Língua humida, saburrosa. Mucosa descorada.



Figado ligeiramente augmentado e doloroso. Evacuações normaes.

Outros aparelhos — Nada ha que interesse.

EXAMES DE LABORATORIO

Escarro — (Inst. Osw. Cruz) Pesquisa b. koch — negativa.

Urina — (Inst. Osw. Cruz) Traços nítidos de albumina.

Hematias — 5.680.000 mm³
Sangue: Leucocytes — 8.437 mm³
(Laboratorio Geyer)

Wassermann (Inst. Osw. Cruz) positivo fraca 40) em 13 de junho de 1931, sem reactivação. Dias antes de a paciente exigir

DIAMETROS CARDIACOS:		MEDIAS NORMAES:
Diametro longitudinal	13,7 cms.	12, cms.
Diametro horizontal	12,0 cms.	11,6 cms.
Diametro ventricular esquerdo	7,9 cms.	5,0 cms. a 8,5 cms.
Diametro ventricular direito	11,1 cms.	8,5 cms. a 12,7 cms.
Diametro auricular direito	6,8 cms.	3,5 cms. a 6,5 cms.

alta, iniciou-se tratamento especifico, afim de reactiva-la para novo Wassermann, o que infelizmente não foi feito por não querer a doente sujeitar-se

EXAME RADIOLOGICO

CORACÃO

Coração do typo obliquo.

Ponta situada um pouco acima do contorno diaphragmatico.

O arco médio esquerdo, na região correspondente á arteria pulmonar é muito augmentado, convexo, pulsatil.

Em O. D. A. nos contornos anterior da imagem, abaixo da sombra da crossa da aorta notam-se duas saliencias pulsateis, correspondendo á arteria pulmonar e seus ramos.

Essa verificação é comprovada pelo exame nas outras incidencias.

Area cardiaca augmentada de volume.

Diametro auricular direito um pouco augmentado.

Dilatação accentuada do tronco da arteria pulmonar e seus ramos de bifurcação.

PULMÕES

Transparencia viva nos dois campos pulmonares.

Arcos costaes affastados.

Excursões diaphragmaticas limitadas.

Sombras hilares densas e augmentadas.

Reforço generalizado do desenho pulmonar.

Prolongamento densos divergindo dos hilos para as bases e regiões sub-claviculares.

Signaes radiologicos de emphysema pulmonar, fibrose diffusa e esclerose peri-bronchica; dilatação accentuada do tronco e ramos de bifurcação da arteria pulmonar.

Como se pôde observar da leitura das observações supra, em todas se encontra um grupo de symptomas que, embora sejam os casos bem differentes em sua origem e evolução, constantemente se repete, a saber: dyspnéa, cyanose, hyperphonese da 2.^a bulha no foco pulmonar, signaes radiologicos de dilatação da arteria pulmonar, etc., constituindo uma verdadeira syndrome, a syndrome da hypertensão arterial pulmonar.

O conhecimento desta syndrome é da maior importancia, porque nos levando á pesquisa das suas causas, nos encaminha, ipso facto, ao estudo de quasi toda a pathologia da arteria pulmonar, razão pela qual vamos nos deter algum tempo em sua analyse.

Hypertensão arterial pulmonar: Na verdade não nos é dado medir directamente a pressão sanguinea da arteria pulmonar, pois, ainda não possuímos aparelhagem technica para tal, mas, não só pela analogia com o quadro pathologico da hypertensão da grande circulação, como dizem Jater e Constam, apoiando-nos nos symptomas funcçionaes e physicos, como, principalmente pelos signaes radiologicos, hoje tão precisos, podemos affirmar a hypertensão arterial pulmonar.

Quadro Clinico. Symptomas funcioneaes — Por sua constancia e precocidade merece a dyspnéa a primasia entre os symptomas funcioneaes da hypertensão arterial pulmonar. Ao principio surge ella quando o paciente é obrigado a dispendir alguma energia, tal como subir ladeiras, escadas, executar trabalhos pesados, etc., a seguir, com os progressos do mal, o menor esforço, é sufficiente para desperta-la, tornando-se, por fim, permanente, com exacerbações paroxysticas determinadas pelo mais insignificante esforço, quando o ventriculo direito, esfalfado, se deixa dilatar. E' uma dyspnéa typica, objectiva, e subjectiva, o numero dos movimentos respiratorios subindo a 40 e mais por minuto e sendo intensa a angustiosa sensação de falta de ar que a caracteriza.

De começo, na sua phase de esforço, o repouso é bastante para fazel-a cessar, o doente sentindo-se, então, relativamente bem, mas, uma vêz chegada a phase de asystologia direita, o soffrimento é continuo, sendo o infeliz paciente obrigado a passar dia e noite recostado a pilhas de almofadas, unico meio de ter algum alivio.

Outro symptoma funcional de valor são as hemoptyses, "*L'hypertension artérielle pulmonaire est caractérisée cliniquement, au point de vue fonctionnel: 1.º par de la dyspnée, ou paroxystique, ou d'effort; 2.º par des hémoptysies surtout de sang rouge ou de sang noir, généralement peu abondantes stigmatisées par leur répétition.*" (Louis Ramond).

São, finalmente observaveis phenomenos dolorosos retro-esternaes absolutamente analogos á angina de peito de esforço (Louis Ramond).

Posselt descreveu sob a denominação de "*dyspragia intermittens angiosclerotica pulmonalis,*" crises dolorosas na região da base do coração, associados a intensa cyanose.

Signaes physicos — De não menor importancia diagnostica não os signaes physicos e, dentre elles, o que mais chama a atten-

ção é, sem duvida, a cyanose, (*) que pôde apresentar gradações diversas, desde o matiz acerejado da face, labios, mucosa buccal, extremidades (erythrose — Escudero), até á coloração violacea ou azulada escura, mais ou menos generalisada, sempre mais intensa na face e extremidades, dos cardiacos negros.

A escuta do coração fornece-nos signaes de grande valia, que podem ser: a) a hyperphonese da segunda bulha no fóco pulmonar; b) o desdobramento da 2.ª bulha com precessão do tom pulmonar; c) a existencia de um sopro diastolico audivel no fóco pulmonar. Este ultimo signal é, como affirma Ramond, mais raro e mais tardio e já funcção da dilatação ventricular direita.

SIGNAES RADIOLOGICOS: São os mais importantes, a ponto de Ramond dizer "*Sachez, d'ailleurs, que l'absence de ces signes (clinicos) n'éliminerait pas le diagnostic porté d'une façon certaine par la radioscopie, car l'auscultation cardiaque est souvent muette dans des cas avérés de distension pulmonaire.*"

Por sua vêz Arrillaga, em seu notavel trabalho "*Arteritis pulmonar*" referindo-se ao diagnostico das lesões da arteria pulmonar chega a affirmar que "*sin la prueba radiologica no se puede asegurar el diagnostico.*"

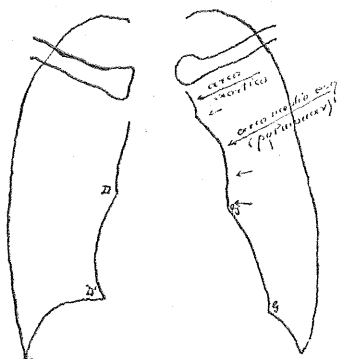
A verificação dos signaes clinicos permite suspeitar um diagnostico que a radiologia virá confirmar.

Resultante de embaraços na pequena circulação determinados por causas varias, os signaes radiologicos da hypertensão arterial pulmonar podem ser dividido em 1.º vasculares; 2.º cardiacos; 3.º pulmonares.

1.º **SIGNAES VASCULARES:** Estão em

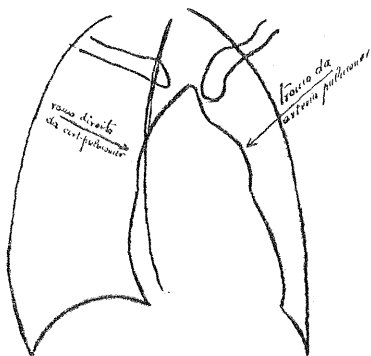
(*) Seja embora a cyanose, como a polyglobulia que a acompanha, funcção da má oxygenação do sangue, mais directamente em relação com as causas do que com a propria hypertensão, como na verdade ella quasi sempre acompanha, pari passu, a hypertensão da pequena circulação, descrevemo-la, acompanhando Louis Ramond, entre os symptomas caracteristicos dessa syndrome.

relação directa com as dimensões e a dinâmica do arco médio esquerdo, sede anatomica da arteria pulmonar no perfil cardiaco em posição frontal. Evidencia-se a dilatação do vaso á simples inspecção radioscópica nas diversas incidencias. Em posição frontal percebe-se logo abaixo do arco aortico um contorno convexo, mais ou me-



Pos. frontal (Obs. n. 1)

nos saliente, animado de pulsações fortes, francamente arteriaes, synchronicas com os systoles ventriculares. Nas incidencias obliquas vê-se com nitidez a arteria dilatada. Em obliqua direita anterior, logo abaixo do contorno aortico e no perfil anterior da



Pos. O. D. A. (Obs. n.º 1)

imagem nota-se uma saliencia pulsatil, corresponde a seu ramo de bifurcação direito

As outras incidencias tambem mostram imagens bem caracteristicas, especialmente a oblíqua esquerda anterior (vide cleché).

2.º) SIGNAES CARDIACOS: O exame do coração revela, conforme o grão e phase dessa hipertensão alterações mais ou menos accentuadas das cavidades direitas, especialmente do ventriculo, que apparecem augmentados e com os caracteres morphologicos proprios a essas modificações.

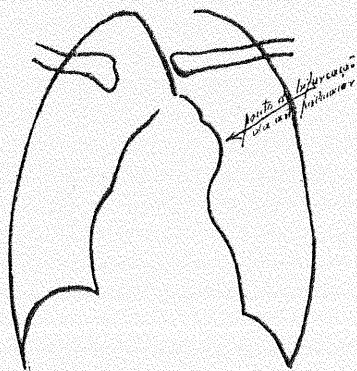
3.º) SIGNAES PULMONARES: O aspecto pulmonar (parenchyma e hilos) é de um valor decisivo quando se trata do diagnostico differencial entre esclerose primitiva e isolada da pulmonar e das escleroses associadas ou secundarias a lesões pulmonares.

No primeiro caso ha uma diminuição de transparencia das areas pulmonares que apresentam um aspecto turvo (pulmões turvos de Assmann) com augmento das sombras hilares que são francamente pulsateis verificando-se o phenomeno da *danza hilar* descripta por Pezzi e Silingardi em casos de insuficiencia valvular da pulmonar. Esse signal tem sido attribuido por varios autores (Spangenberg ¹⁾; E. V. Merlo ²⁾; Pezzi e Silingardi ³⁾) ou a insuficiencia valvular da pulmonar, ou a lesões congenitas do mesmo vaso ou então, como Spangenberg, á persistencia do canal arterial. O caso de nossa primeira observação apresenta no entanto esse signal com a maior nitidez corroborando a opinião de M. M. Gallino ⁴⁾ e F. C. Arrillaga ⁵⁾ com a qual concordamos e é de que elle se relaciona apenas com a hipertensão da pequena circulação, causa tambem do aspecto pulmonar descripto por Assmann.

No segundo caso as lesões broncho-pulmo-

1.º) J. J. Spangenberg — Un nuevo caso de danza hila — Prensa Médica Argentina — Agosto 20 de 1925 — Pg. 273; 2.º) E. V. Merlo — A proposito de un enfermo con "Danza hilear" — Sociedade de Medicina Interna — Mayo 1925 — Pg. 66; 3.º) Pezzi e Silingardi — A propos d'un cas d'ectasie de l'artere pulmonaire avec insuffisance de l'appareil valvulaire; sigue radioscopique d'insuffisance pulmonaire — Société Médicale des Hopitaux — 23 Janvier 1923; 4.º) M. M. Gallino — Radiologia del Corazon — B. Ayres 1926; 5.º) F. C. Arrillaga — La arteritis pulmonar — Cardiacos negros — Pg. 218.

nares se evidenciam como se observa na nossa observação e que podem ser de esclerose peri-broncho-vascular, tuberculose, etc., aspectos esses bem característicos em anatomo-radiologia pulmonar.



Pos. O. E. A. (Obs. n.º 1)

Causas da hipertensão arterial pulmonar

A hipertensão arterial pulmonar é a consequencia immediata de embaraços da pequena circulação, que podem decorrer da compressão da arteria por tumores do mediastino, adenopathias, etc., ou resultar de alterações anatomicas do proprio vaso, isto é, da sua esclerose. Esta pode ser primitiva, ou secundaria a affecções cardiacas e pulmonares. Quando a esclerose é primitiva a hipertensão é um dos seus symptomas, quando secundaria, a hipertensão precede a esclerose, sendo a sua causa directa, donde ser licito concluir que, em ultima analyse, o estudo das causas da hipertensão arterial pulmonar, se confunde com o da esclerose da arteria pulmonar, deixando de lado os casos de compressão do vaso que constituem um grupo á parte.

Esclerose primitiva da arteria pulmonar

A esclerose primitiva da arteria pulmonar assignalada por Romberg e Monckberg, em individuos moços, mais recentemente por Rogers e Giroux em França (Heitz), tem

sido motivo dos admiraveis trabalhos de Arrilaga, na Argentina, que a considera como a verdadeira doença descripta por Ayerza. A' esclerose primitiva da pulmonar é pois justo como o faz Rocha Vaz, dar-se o nome de syndrome de Arrilaga. Sua etiologia é ainda obscura; para Rogers, Arrilaga, etc., é ella de origem syphilitica, outros accusam o alcool, mas, a mór parte das vèzes, como na nossa observação n.º 1, é quasi impossivel precisar a sua origem, o que leva Schütte a affirmar tratar-se de uma doença vascular especifica de natureza desconhecida.

A esclerose primitiva da pulmonar é muito rara (20 casos segundo Gamma). Pode ser ou não acompanhada de esclerose da grande circulação, mas, não ha relação entre uma e outra, pois, a esclerose da pulmonar pode estar ausente em casos de extrema esclerose da circulação geral e vice-versa, o que talvez se possa explicar pelas differenças de pressão e de composição chimica do sangue de uma e outra (Jater e Constam).

No ponto de vista anatomo-pathologico suas lesões são perfeitamente caracteristicas: esclerose do typo obliterante por hypertrophia da média, attingindo sempre os pequeninos ramos do vaso, o tronco do mesmo se encontrando frequentemente dilatado, nem sempre apresenta zonas de esclerose; accentuada hypertrophia e dilatação do coração direito, *habitualmente estando o coração esquerdo, assim como as pleuras e o parenchyma pulmonar integros* (Jater e Constam).

Seus symptomas são os da hipertensão arterial pulmonar por nós já descriptos, predominando a cyanose, devido á difficuldade da oxygenação do sangue causada pelas lesões anatomicas supra-mencionadas. "Elle, est caracterisé par l'intensité des phénomènes fonctionels. La cyanose et la dyspnée sont toujours, très marquées; il s'y ajointe: douleurs de tête, vertiges, hémoptysies, battements cardiaques douloureux.

L'hypertrophie du ventricule droit atteint un degré qu'on ne retrouve dans aucune autre cardiopathie. Le pouls est petit. Régulier et non accéléré." (Castaigne e Esmein).

O exame electrocardiographico demonstra predominio do ventriculo direito e augmento da onda P.

São da mais alta importancia diagnostica os resultados do exame radiologico que indicam, além dos signaes de hipertensão da pequena circulação, ausencia de symptomas de esclerose broncho-pulmonar.

O prognostico é facil de deduzir dada a pequena resistencia do ventriculo direito; o tratamento consistindo em retardar tanto quanto possivel o esfalfamento do ventriculo direito e, fóra da phase asystolica, talvez tentar um tratamento especifico, principalmente iodado.

Esclerose secundaria da arteria pulmonar

Este typo da esclerose da pulmonar, muito complexo é função de affecções cardiacas ou pulmonares. Entre as primeiras merece especial menção a estenose mitral que pelo seu mecanismo de compensação determina precocemente um augmento de pressão nos dominios da pulmonar e, consequentemente a este, a esclerose do vaso.

As affecções pulmonares que mais frequentemente determinam a esclerose da arteria pulmonar são: O emphysema, a asthma, a bronchite chronica, a tuberculose fibrosa, a pneumoconiose, as escleroses pulmonares, a symphyse pleural. Agem ellas difficultando a circulação sanguinea nos capillares da pulmonar e assim, provocando a hipertensão da pequena circulação, causam a esclerose do vaso.

Arrillaga e Eymery, generalizando o conceito da esclerose primitiva, affirmam que quando ao lado de disturbios vasculares pulmonares são encontrados o emphysema e outras affecções pulmonares, estas não são a causa e sim a consequencia d'aquelles.

Esta opinião não está de accôrdo com os informes da anatomia pathologica que nos ensina que nas escleroses secundarias o processo se localiza, ao contrario do que acontece da fórmula primitiva, principalmente nos ramos de grande e médio calibre podendo determinar a dilatação do vaso e, tambem o espessamento dos capillares das paredes alveolares e é acompanhado das lesões características das affecções pulmonares que o geraram. "Gamma comparede the secondary pulmonary arterioscleroses, which is principally localized in the large and medium sized arteries, with the arteriosclerotic, and the primary sclerosis of the small arteries of the pulmonary parenchyma with the kidney in with the arterioles are sclerotic". [Jater e Constam).

Nas escleroses secundarias o quadro clinico resulta da associação aos symptomas da affecção pulmonar primitiva dos que resultam ha hipertensão da pequena circulação.

Ao lado das escleroses secundarias da pulmonar merece um lugar especial, quer por sua etiologia, quer por suas lesões anatomicas que constituem uma verdadeira transição entre as da fórmula primitiva e as das fórmulas secundarias — a chamada doença de Ayerza.

Doença de Ayerza

Em 1901, Abel Ayerza, notavel professor argentino, descreveu em uma de suas lições a syndrome clinica caracterizada por accentuada hypertrophia do ventriculo direito, cyanose e polycythemia, observada em individuos portadores de doenças chronicas do pulmão, dando a esses doentes, por causa da coloração cyanotica da pelle, o nome de *cardiacos negros*.

Em 1912, Arrillaga, um seu alumno, em these publicada sobre o assumpto, descreveu como substracto anatomico da syndrome, a arteriosclerose dos ramos da pulmonar, secundaria a doenças do pulmão, dando á

syndrome, em homenagem a seu mestre, o nome de *Doença de Ayerza*. Essa opinião foi aceita por muitos autores, entre os quaes Warthin, que suggeriu a possibilidade da etiologia syphilitica em muitos dos casos de Ayerza (Jater e Constam).

Em 1924 Arrilaga, revisando os seus estudos sobre a doença de Ayerza, chegou á conclusão de que ella era uma esclerose primitiva da arteria pulmonar, com ou sem lesão pulmonar secundaria. Como se vê a transformação doutrinaria foi completa, pois, de secundaria, a doença de Ayerza passou a ser uma esclerose primitiva. As lesões pulmonares, por sua vez passando de primitivas a secundarias. Nem todos, porem, admittem o conceito de Arrilaga e, entre os que contra elle se batem merece especial menção Escudero, que em suas admiraveis lições, traçou de uma maneira magistral o quadro da doença de Ayerza, de modo que achamos, com Rocha Vaz, que esta deva ser chamada syndrome de Ayerza-Escudero, como justa homenagem, não só áquelle que primeiro chamou a attenção para a mesma, como a quem não só deu mais completa e perfeita descripção clinica, como firmou a verdadeira pathologia da syndrome. Vejamos, pois, o que é a syndrome de Ayerza-Escudero.

Segundo ensina Escudero, a Doença de Ayerza resulta de um acomettimento simultaneo das ultimas ramificações bronchicas e dos ramos da pulmonar pela syphilis, que ahí determina lesões esclerosas progressivas, donde os symptomas bronchicos e arteriaes nella encontrados.

“El “cardiaco negro”, cuya sintomatologia clinica describiera Ayerza de mano maestra em 1901, cuya anatomia patologica descubrimos em 1905, está constituido por la concomitancia de dos enfermedades distintas, que existen aisladamente sin presentar el quadro de la enfermedad de Ayerza.”

“La primera está constituida por la sifilis bronquial caracterizada por la deformacion de los bronquios medianos, la dilata-

cion de los pequeños y la esclerosis peribronquial que los acompaña constantemente”.

“Este factor, sifilis, bronquial o bronco-pulmonar, es un caracter absolutamente necesario y su presencia da sello de independencia a la enfermedad de Ayerza; ella explica el antecedente pulmonar obligado de todos estas enfermos.”

“La segunda enfermedad es la esclerosis obliterante de lu pulmonar... Lo unico que interessa es el processo obliterante de las más pequeñas ramas pulmonares, de origen seguramente sifilitico, y que son las responsables de la hipertrofia derecha que acompaña la enfermedad.”

“Esta association: La sifilis bronquial o bronco-pulmonar com la esclerosis obliterante de la pulmonar constituye el cuadro clinico para el que yo reservo desde 1911 el nombre de enfermedad de Ayerza... No es la esclerosis secundaria de la pulmonar como quierem Ayerza y sus discipulos, porque ella no explicaria los sintomas ni el cuadro anatomico de la enfermedad; no es tampoco la esclerosis primitiva de la pulmonar, como sostiene Arrilaga desde 1922... porque ella se afasta de la descripcion clinica hecha por Ayerza y porque tal cuadro corresponde a una enfermedad bien definida.

Alguns auctores, como De Diego y Seva, Rafael A. Bullrich, consideram a doença de Ayerza como uma syndrome consequente a todos os processos de broncho-pneumopathia chronica “Il n’y a point de doute, diz este ultimo, évidemment, que les causes signalées par Arrilaga et Escudero ne soient capables de provoquer en entier le syndrome décrit pour Ayerza (la tuberculose chronique fibreuse, du reste, est aussi signalée bien des fois), mais il est incontestable que la maladie d’Ayerza peut provenir d’autres causes plus frequentes et plus communes et voilà justement le point sut lequel il convient d’insister d’une manière absolue. Il convient de revenir á la conce-

peion première d'Ayerza, á son observation, qui d'une vérité indiscutable quand il affirmait que les "cardiaques noirs" sont des broncho-pulmonaires de vieille date et que la période cyanotique de leur maladie est l'aboutissant d'une longue affection de l'appareil respiratoire."

Este mesmo auctor chega a negar o substracto anatomico da doença de Ayerza, "les autopsies montrèrent chez quelques maladies une sclérose de l'artère pulmonaire que fit supposer que cette lésion devait être inséparable du syndrome "cardiaque noirs" et que la sclérose "secondaire" de l'artère pulmonaire jouait dans le cadre nosologique un rôle dominant, *se qui n'est pas exact, car nous avons démontré, pièces anatomiques en mains que le syndrome "cardiaque noir" peut exister en l'absence de toute sclérose de la pulmonaire autant dans le tronc de l'artère que dans ses branches intrapulmonaire".* Pedimos aos illustres auctores argentinas licença para discordar neste ponto, porque, si o cardiaco negro pode resultar, das diversas pneumopathias chronicas mesmo sem lesão da pulmonar, quer isto dizer que nem todo o cardiaco negro é caso de doença de Ayerza, ao passo que toda a doença de Ayerza termina vie de regra pelo quadro cardiaco negro, que em summa, é o aspecto de um individuo em extrema difficuldade de hematose, qualquer que seja a causa desta, do contrario, para não sermos illogicos teriamos de adoptar a opinião de Jater e Constam quando dizem "From this brief review it appears that Ayerzas disease is a syndrome the exact causes of which are not definitely known, since Ayerza was not the first to describe the picture of failure of the right side of the heart with cyanosis secondary to pulmonary disorders we see no reason to attach his name to it. Ayerza was perhaps the first, however, to emphasize the occurrence of polycythemia. As this is a secondary symptom due to the compensatory mechanism which acts in all stats of simple chronic reduction in pulmo-

nary ventilation, it is scarcely reason to justify the use of Ayerza's name."

Estudo Clinico

Segundo Escudero podemos distinguir 2 periodos na evolução clinica da doença de Ayerza: Um primeiro periodo ou periodo bronchico no qual os symptomas são os de uma bronchite chronica, cuja natureza syphilitica se affirma porque "los futuros cardiacos negros de Ayerza tienen su sifilis bronquial com los sintomas classicos; brotes agudos y a repetición, permanencia de tos moderada y humeda casi constantemente, respiración ruda general, ligero enfisema, expectoración óra mucosa, óra mucopurulenta".

Este periodo é da maxima importancia diagnostica, porque é o periodo therapeutico por excellencia, por isso em todo individuo com bronchite rebelde, mórmente sendo moço, convem procurar todos os signaes da syphilis, que pode ser adquirida ou herdada, para poder agir com eficiencia. Nota-se tambem "eritrosis discreta de los labios y de los fauces, más pronunciada cuando permanecem em decubito dorsal; esta eritrosis se localisa por mucho tiempo em la cara y se acompañã de una resonancia del 2.^o tono pulmonar, inicio de la hipertension arterio-pulmonar que se inicia". Ha, tambem, discreto augmento das hematias e aos raios X esclerose peri-bronchica, e, algumas vèzes, signaes de mediastinite, assim como moderada hypertrophia direita.

Após um lapso de tempo bastante longo, surge o symptoma indicador da passagem ao periodo seguinte, ou periodo arterio-cardiaco, que é a dyspnéa, á qual se ajuntam a cyanose e accentuada hyperglobulia, "a partir deste momento, la cianosis se añade a la eritrosis, la eritrocitosis es permanente, el higado se congestiona y adquiere el aspecto particular que todos conocemos".

Este 2.^o periodo apresenta 2 phases:

1.^o) phase de compensação cardiaca.

2.^o) phase de descompensação cardíaca.

Na 1.^a phase o quadro é da hipertensão da pequena circulação accrescido dos symptomas broncho-pulmonares do periodo anterior.

A 2.^a phase caracteriza-se pelo apparecimento dos symptomas proprios da asystolia direita: tachycardia, galope direito, sopro de insufficiencia tricuspid e pulmonar funcionaes, congestão hepatica, dyspnéa extrema e exaggo da cyanose que dá aos doentes uma côr azulada escura, quasi negra, donde a denominação de cardiacos negros, dada por Ayerza, a taes doentes por elle observados nesta phase da sua doença. A estes symptomas se agregam não os da insufficiencia ventricular esquerda que tambem se installa, como os que resultam do recrudescimento dos disturbios broncho-pulmonares. São tambem observaveis e para elles chama a attenção Escudero: Somnolencia mais ou menos accentuada, dôres préesternaes, cephaléas, enjôo, etc.

O exame electrocardiographico revela, como na esclerose primitiva, predominio ventricular direito e augmento da onda P, constantemente observados no 2.^o periodo, mas, nem sempre no 1.^o Accusa tambem, no 2.^o periodo algumas alterações do rythmo cardíaco, muito frequentes nestes doentes: bloqueio do ramo esquerdo, bloqueio das arborizações (Escudero).

Os signaes radiologicos são, como affirma Escudero de um valor indiscutivel, mórmente na caracterisação do 1.^o periodo (phase bronchica). As radiographias revelam signaes de esclerose peri-bronchica e ás vèzes de mediastinite. Nesta phase, os signaes de hipertensão da pequena circulação podem-se apresentar, ao exame cuidadoso, de uma maneira bastante nitida e permitem affirmar o diagnostico. A attenção do radiologista deve se fixar principalmente sobre o arco médio esquerdo que apresenta manifestações precoces. Mais ou menos augmentado, ás vèzes mesmo ligeiramente augmentado mas pulsatil, deve ser examinado em todas

as incidencias. Esse augmento da area da pulmonar nem sempre corresponde um augmento real do vaso, como se tem verificado nas autopsias. Tratar-se na opinião do Prof. Merlo, citado por Escudero, de uma dilatação funccional em virtude de hipertensão.

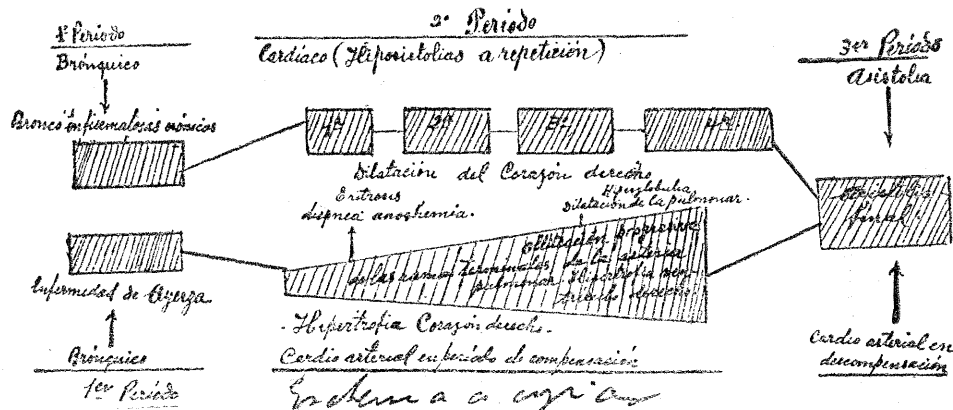
Pelo exame radiologico consegue-se demonstrar tambem moderada hypertrophia do ventriculo direito, cuja verificação pode ser feita pelo methodo de S. Sahahschieff (projecção transversal).

Evolução: A evolução da syndrome Ayerza-Escudero é bastante longa em seu periodo inicial que pode se prolongar por muitos annos, mas, ao passar para o 2.^o periodo ella se accelera, a morte sobrevindo dentro de um praso que, segundo Escudero, raramente vae alem de 3 annos após os primeiros symptomas da asystolia dirita. O fim dos doentes pode ser pela ruptura da pulmonar dilatada, por enfermidades pulmonares intercurrentes, especialmente a broncho-pneumonia, ou pela asystolia total.

Diagnostic: O diagnostico deve ser feito não sómente com a esclerose primitiva da arteria pulmonar, que della differe principalmente pela ausencia do periodo bronchitico inicial caracteristico da syndrome de Ayerza-Escudero, na esclerose primitiva a dyspnéa, precedendo, a tosse, quando esta surge, ao passo que na syndrome de Ayerza-Escudero a tosse sempre precede á dyspnéa; como tambem com todas as escleroses secundarias da pulmonar, e, até, de uma maneira mais lata, com todas as causas de cyanose, para o que nos valeremos não só dos dados anamnesticos referentes a existencia de syphilis e de bronchites rebeldes no passado dos doentes, como dos signaes physicos e funcionaes proprios da hipertensão da pequena circulação e das affecções broncho-pulmonares concomittantes, pesquisando tambem, com todo o cuidado os estigmas da lues fazendo a reacção de Wassermann, a contagem das hematias, etc.. O Prof. Celestino A. Gourdy para facilitar o diagnostico entre a doença de Ayerza e a

bronchoemphysematose chronica que apresenta com a mesma muitas analogia, organizou o seguinte esquema° (via esquema)

A chave diagnostica, porem, a nosso vêr está no exame radiologico que é decisivo,



dando-nos a imagem das lesões características da syndrome de Ayerza-Escudero.

Quanto ao tratamento varia com o periodo observado; no 1.º elle é muito util e pôde evitar a phase de cardíaco negro, devendo ser um tratamento anti-syphilitico intensivo, predominando os iodicos; no 2.º) na primeira phase deve visar especialmente retardar o mais possivel o esfalfamento ventricular direito e na 2.ª phase, será o classico das asystolias, porem aqui de efeitos pouco nitidos.

BIBLIOGRAPHIA

J. Castaigne et Ch. Esmein — Le Livre du Médecin — Les Maladies des artères et des veines — pag. 231 — edição 1914.

Heitz — Traité de Pathologie Médicale de Sergent, etc., volume n.º 4 — Appareil Circulatoire — pag. 884 — edição 1922.

Pedro Escudero — Trabajos y Publicaciones de la Clinica — pag. 19, Edição 1925.

Rocha Vaz — Contribuição ao estudo clinico da arterite pulmonar — Revista das Clinicas — Novembro 1927.

Lutembacher — Le Monde Médical — 15 Fevereiro 1928 — Les Nouveautés de 1927 — pag. 139.

Lutembacher — Le Monde Médical — Março 1929 — Les Nouveautés de 1928.

M. Nathan — La maladie de Ayerza, la cardiopathie noire — La Presse Médicale — 18 Juni 1927 — pag. 773.

Ch. Aubertin, Robert Levy et Paul Foulon — Disposition rapide de la cyanose, du souffle tricuspidien et des vedèmes chez un cardiaque noir" á la suite d'une abondante hémorragie interne — La Presse Médicale — 7 Abril 1928 — pag. 433

G. Araoz Alfaro — Tratado de Semiologia y Clinica Propedeutica de Araoz Alfaro y Bonorino Udaondo — Tomo I — pag. 96.

Rocha Vaz — Clinica Propedeutica — I.º volume — pag. 72 — edição 1929.

Vieira Romeiro — Semiologia Clinica — I.º volume — pag. 56, edição 1929.

Wallace M. Jater and George R. Constam — Pulmonary Arteriosclerosis — The Medical Clinic of North-America — May 1929 — pag. 1689.

Louis Ramond — Hypertension artérielle pulmonaire — Presse Médicale — 17 Août 1929 — pag. 1079

De Diego y Seva — Un caso de enfermedad de Ayerza — Archivos de Medicina cirugía y especialidades — 2 Agosto 1930 — pag. 118.

Rafael A. Bullrich — Sur l'étiologie et la pathogénie de la maladie d'Ayerza — Revue Sud-Américaine de Médecine et de Chirurgie — Août 1930.